

[Aus der Nervenabteilung der medizinischen Klinik in Heidelberg.]

Katarakt bei und neben „atrophischer Myotonie“¹⁾.

Von
Prof. Dr. J. Hoffmann.

Mit 2 Figuren im Text.

Im Jahre 1904 machte ich zum ersten Male die Beobachtung, dass ein Kranker, der an atrophischer Myotonie litt, an Star erkrankte, dessentwegen er in der hiesigen Augenklinik von Leber operiert wurde. Da ich in den nächsten Jahren noch zweimal die gleiche Kombination der ganz verschiedenen Krankheiten zu Gesicht bekam, wurde jeder neue Fall von Myotonie auch auf Star geprüft; ferner sah ich die Literatur auf das Zusammenvorkommen der beiden Affektionen durch. Das Ergebnis meiner eigenen Beobachtungen und meiner Literaturstudien lasse ich hier folgen.

Eigenes Material:

I. K. H. 44 Jahre alter Schäfer, sporadischer Fall von atrophischer Myotonie; Beginn dieses Leidens zwischen 25. und 30. Lebensjahr. Sehstörung mit 43 Jahren. Doppelseitige Katarakt festgestellt und operiert von Leber im 44. Jahre.

II. Z. 57 Jahre, Bauersfrau, hereditäre atr. Myotonie. Doppelseitiger Star im 53.—54. Lebensjahr, rechtsseitig operiert. Die Myotonie war 1906 bereits sehr ausgesprochen; wie lang sie in ihren Anfängen zurückdatiert, lässt sich nicht feststellen.

III. J. F. 33 Jahre, Tagelöhner; einziges Kind; keine erbliche Belastung. Im Laufe der 1890er Jahre Muskelschwäche und Abmagerung. 1904 Abnahme des Sehvermögens rechts, 1906 auch links; 1907 doppel-seitiger Star, operiert von Leber. Atrophische Myotonie.

IV. B. Alter?, verliess seine Familie, wanderte nach Amerika aus, starb dort nach Angabe seiner Frau und Kinder an „Staroperation“. Litt nach Angabe der Angehörigen wahrscheinlich auch an Myotonie; 3 Kinder atr. Myotonie.

¹⁾ Vortrag, gehalten im naturhistorisch-medizinischen Verein zu Heidelberg am 9. I. 1912.

V. M. 34 Jahre altes Bauernmädchen, stammt aus einer Familie mit atrophischer Myotonie, litt selbst daran, hatte nach persönlicher Mitteilung des intelligenten gesunden Bruders „angeborenen Star“. (Es ist dies ein Fall aus der Erbschen Arbeit: Über die Thomsensche Krankheit. Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. XLV. S. 543.)

Als ich im verflossenen Jahre bei einem Myotoniker wieder auf Star fahndete, wurde ein junger Kollege darauf aufmerksam und stellte darauf bezügliche Fragen an mich. Er teilte mir dann mit, dass in der Klientele seines Vaters sich eine Familie befinde, in der Star und atrophische Myotonie zusammen vorkommen. Seiner Liebenswürdigkeit verdanke ich einen höchst interessanten Bericht, aus dem ich entnehme, was mit diesem Thema zusammenhängt.

VI. Folgender Stammbaum der Familie gewährte einen raschen Überblick.

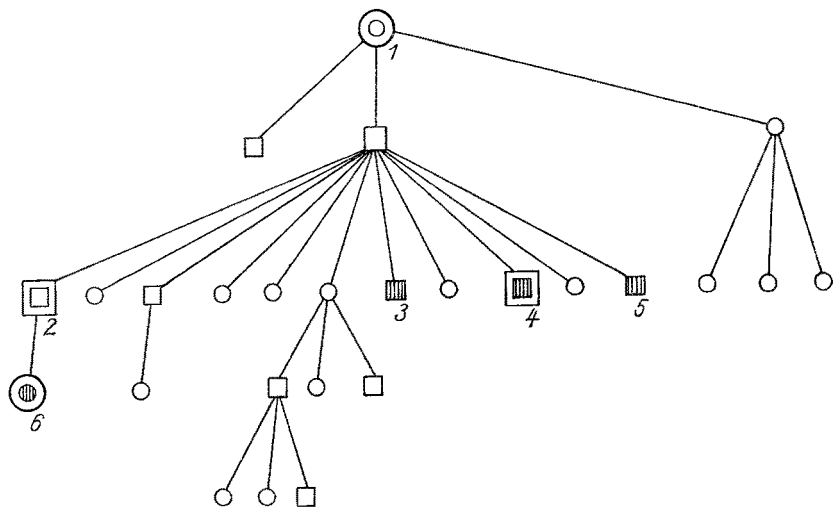


Fig. 1.

- = weiblich.
- ⊙ = weiblich mit Katarakt.
- ⦿ = weiblich mit atrophischer Myotonie.
- ⦿ = weiblich mit Katarakt und atrophischer Myotonie.
- = männlich.
- ⊠ = männlich mit Katarakt.
- ▣ = männlich mit atrophischer Myotonie.
- ⦿ = männlich mit Katarakt und atrophischer Myotonie.

1 bekam Katarakt im späteren Lebensalter, † 80 Jahre alt; 2 Katarakt mit 60 Jahren, † 65 Jahre durch Unfall; 3 atrophische Myotonie mit 23 Jahren(?), † 33 Jahre alt; 4 atrophische Myotonie vor der Katarakt, die Mitte der 30er Jahre auftrat; 5 atrophische Myotonie mit 20 Jahren; 6 atrophische Myotonie mit 20 Jahren, Katarakt mit 30 Jahren.

In der Literatur findet sich aus allerletzter Zeit:

VII. B. Hirschfeld(1): 31 Jahre alter Schallplattenpresser; vom 17. Lebensjahr ab 12 Jahre Glasbläser. Seit 2 Jahren myotonische Erscheinungen, „Glasbläserkatarakt“. Es ist dies wohl der gleiche Kranke, über den Adam berichtet (Berliner klin. Wochenschr. 1912. S. 231): Myotonia atrophica, reife Cataracta corticalis posterior; Form des Stars, Alter und Beruf des Pat. lassen die Katarakt als „Glasbläserkatarakt“ ansprechen.

VIII. Oberndorf(2): 43 Jahre, Versicherungsagent. Mit 39 Jahren Schwäche der Beine, die sich später als atrophische Myotonie herausstellte. Etliche Monate später, also im 40. Lebensjahre, linksseitige Katarakt; Operation.

IX. G. Greenfield(3) veröffentlichte eine Familie mit Myotonia atrophica und Frühkatarakt. Folgender Stammbaum ist von mir genau nach der Greenfieldschen Publikation angefertigt.

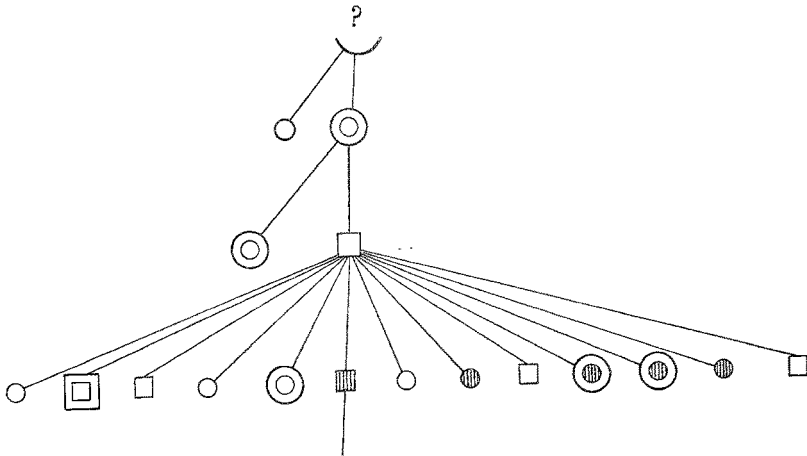


Fig. 2.

(Zeichen wie bei der vorigen Stammbaumtafel.)

Hiernach hatte die Grossmutter Katarakt mit 60 Jahren; deren Schwester war blind geboren. Eine Tochter bekam doppelseitige Katarakt mit 69 Jahren, während der Sohn bis ins Alter gesund blieb. Von diesem stammen 13 Kinder. Davon bekam ein Sohn doppelseitige Katarakt mit 30 Jahren und eine Tochter mit 20 Jahren; bei dieser letzteren stellte sich nach einer fieberhaften Krankheit Iridocyclitis ein, die zu Phthisis bulb. führte.

Atrophische Myotonie entwickelte sich bei einem Sohne mit 34 Jahren — sein einziges Kind ist geistig zurückgeblieben — ferner bei einer Tochter mit 31 Jahren und einer andern mit 28 Jahren.

Atrophische Myotonie und Katarakt bekamen zwei Töchter; bei der einen ging die Myotonie ungefähr zwei, bei der andern sieben Jahre der Katarakt voraus.

Eine Tochter hatte auf dem linken Auge „a large area of colloidal degeneration of the membrane of Bruch at the macular region“, ferner eine andere hypermetropischen Astigmatismus.

Über die Art der Katarakt liegen folgende Befunde vor:

1. Bei meinem Pat. K. H. fand sich

R. A.: Beginnende Linsentrübung, vorwiegend der vorderen Corticalis innerhalb der Pupille — 2,0 D. $S = \frac{5}{15}$ teilweise; ophthalmoskopisch normal.

L. A.: Linse total weisslich getrübt, nicht zu durchleuchten. Nach der Exstruktion ophthalmoskopisch normal.

2. Bei dem Pat. J. F.

R. A.: Linse total getrübt mit radiärer Streifenbildung in der vorderen Corticalis; ophthalmoskopisch kein rotes Licht; Lichtschein und Projektion gut.

L. A.: Linse in toto diffus getrübt; stärkere umschriebene Trübung der hinteren, geringere Trübung der vorderen Corticalis. Ophthalmoskopisch nach Homatropin noch rotes Licht ohne Einzelheiten. $S =$ Fingerzählen auf $\frac{1}{2}$ m. Nach modifizierter Linearextraktion beiderseits Augenbefund normal. (Diese Erhebungen stammen aus der hiesigen Augenklinik.)

3. Greenfield: Pat. mit Myotonie und Katarakt.

Right eye: Vision $= \frac{6}{18}$. Early diffuse haze with cortical striae in the lens.

Left eye: Fingers at 1 foot. Nearly ripe cataract. No fundus reflex.

4. Pat. gleichfalls mit Myotonie und Star.

Right eye: A fairly dense cataract involving the whole surface of the lens. The lens of the left eye was normal, and the fundus showed no change.

5. Hirschfeld-Adam: Cataracta corticalis posterior = „Glasbläserkatarakt“. Dieser ist von allen Fällen der einzige, bei dem ätiologisch für die Katarakt noch ein exogenes Moment in Frage kommt.

Wenn ich alle in der Literatur vorhandenen Fälle von atrophischer Myotonie und meine eigenen noch nicht publizierten zusammenrechne, so wird die Zahl 70, höchstens 80 erreicht werden. Von diesen bekamen einseitige oder doppelseitige Katarakt 5 hereditäre und 3 sporadische, im ganzen 8, d. i. $10\frac{0}{10}$, wobei nicht mitgezählt

sind der angeborene Star der Erbschen Patientin, der „Glasbläserstar“ Hirschfelds und ein Kranker von mir, der einer Staroperation erlag. Das ist eine so häufige Verbindung zweier an sich ganz verschiedener Krankheitszustände, dass man sich die Frage vorlegen muss, ob ein ursächlicher Zusammenhang zwischen ihnen besteht, um so mehr, da die Myotonie in der Regel Monate bis Jahre vor der Katarakt beginnt und letztere in einem vorzeitigen Alter, d. h. als Frühkatarakt auftritt.

Wäre Star nur bei sporadischen Fällen von Myotonie beobachtet, so läge die Versuchung nahe, ihn als sekundär, d. h. von der Myopathie ausgelöst, aufzufassen. Hiergegen spricht aber die Tatsache, dass es Familien gibt, deren Glieder in verschiedenen Generationen befallen werden 1. von Katarakt ohne Myotonie, 2. von Myotonie ohne Katarakt und 3. von Myotonie und Katarakt, so dass man sie ebensogut ausgeben kann für Myotonie-Familien mit Katarakt wie für Katarakt-Familien mit Myotonie.

Man sieht an den obigen Familienstammbäumen, dass die Katarakt, wenn zuerst auch im üblichen späteren Alter, früher in den Familien oder in der Ascendenz auftrat als die Myotonie. Befielen beide Affektionen das gleiche Individuum, so hinkte der Star der Muskelerkrankung zeitlich nach, mit Ausnahme des einen Erbschen Falles, bei dem das Augenleiden angeboren war. Es lässt sich also, trotzdem die Myotonie bei dem gleichen Individuum früher in die Erscheinung tritt als die Katarakt, nicht einmal mit einiger Wahrscheinlichkeit feststellen, dass beide Krankheitszustände in einem bestimmten Abhängigkeitsverhältnis zueinander stehen. Es liegt deshalb die Annahme näher, dass Myotonie und Katarakt sich unabhängig voneinander auf einer hereditären krankhaften Anlage des Organismus entwickeln, wobei beachtenswert ist, dass Linse und Muskulatur aus verschiedenen Keimblättern, dem Ektoderm und dem Mesoderm hervorgehen. In gleichem Sinne ist zu verwerten, dass die atrophischen Myotoniker häufig auch Psychopathen sind. Der Vollständigkeit halber sei erwähnt, dass Glykosurie und Albuminurie bei den Kranken fehlten.

Bei der reinen Thomsenschen Krankheit, der Myotonia congenita ohne Atrophie, ist meines Wissens Star nicht beobachtet. Das gleiche gilt von den andersartig bedingten Muskelatrophien — der dystrophischen, den neuritischen und den spinalen —, einerlei ob sie akut oder chronisch verlaufen. Nur Lange berichtet über drei kleine Geschwister, die mit 9 Monaten die ersten Symptome der Muskel-

atrophie zeigten und im 3. Lebensjahre Katarakt bekamen. (Deutsche Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. XL. S. 65.)

Für die Annahme, Katarakt und Myotonie seien auf eine anatomische oder funktionelle Erkrankung der Drüsen mit innerer Sekretion zurückzuführen, fehlt die nötige Stütze.

Literaturverzeichnis.

- 1) Hirschfeld, R., Myotonia atrophica. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr. Bd. V. S. 682.
 - 2) Oberndorf, Cl. P., A case of Myotonia atrophica. Journ. of nervous and mental disease. 1911. S. 688.
 - 3) Greenfield, J. G., Notes on a family of Myotonia atroph. and early Cataract etc. Review of Neurology and Psychiatry. IX. p. 169.
-